

RECIBIDO:
17 marzo 2022
APROBADO:
30 mayo 2022

Liposarcoma pulmonar de probable origen primario en paciente con neumonía grave por SARS-CoV-2

Pulmonary Liposarcoma of Probable Primary Origin in a Patient with Severe SARS-CoV-2 Pneumonia

Francisco Osses Vergara
<https://orcid.org/0000-0002-3839-8646>
Paulo Melo Alarcón
<https://orcid.org/0000-0001-8768-8378>
Luis Vera Fuentes
<https://orcid.org/0000-0002-6369-3591>
Paulette Andino Sarmiento
<https://orcid.org/0000-0002-4676-4730>

Francisco Osses Vergara¹, Paulo Melo Alarcón¹, Luis Vera Fuentes², Paulette Andino Sarmiento¹

1. Unidad de Paciente Crítico, Hospital Santiago Oriente Dr. Luis Tisné Brousse
2. Servicio de Medicina, Hospital Santiago Oriente Dr. Luis Tisné Brousse

AUTOR CORRESPONSAL:

Francisco Osses Vergara, francisco.osses.v@gmail.com

Resumen

El liposarcoma es un tumor maligno derivado del tejido adiposo, que representa hasta un 20% del total de sarcomas de partes blandas. Tiene mayor incidencia en hombres, y entre la 5ª y 7ª década de vida. Es poco frecuente el origen primario pulmonar, identificándose en menos del 0.5% del total de tumores pulmonares. Existen pocos casos de liposarcoma pulmonar reportados en la literatura. Presentamos el caso de un hombre de 57 años, con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2 y cirrosis hepática alcohólica Child A, hospitalizado por neumonía grave por SARS-CoV-2. Al ingreso, TAC de tórax objetivó múltiples áreas en vidrio esmerilado, difusas y parcheadas, sin áreas de organización ni lesiones endobronquiales evidentes. Evolucionó con deterioro en mecánica pulmonar y oxigenación, por lo que fue necesaria la conexión a ventilación mecánica invasiva. Radiografías de tórax de control

sin evidencias de condensaciones, atelectasias ni ocupación pleural. Fibrobroncoscopía evidenció masa endobronquial hacia bronquio apical posterior izquierdo, redondeada, blanquecina y oscilante con la ventilación, y cuya inmunohistoquímica resultó positiva para MDM2, CDK4, P16, S-100, y negativa para PAN-CK, concordantes con liposarcoma bien diferenciado. Ante falla ventilatoria catastrófica y posterior muerte, no fue posible ampliar búsqueda de tumor primario extrapulmonar. Resulta crucial la fibrobroncoscopía en paciente crítico con necesidad de ventilación mecánica invasiva, en quien además no exista mejoría en oxigenación ni mecánica pulmonar pese a terapia instaurada.

Palabras clave: liposarcoma, liposarcoma pulmonar, neumonía grave, ventilación mecánica invasiva, fibrobroncoscopía.

Abstract

Liposarcoma is a malignant tumor derived from adipose tissue that represents up to 20% of all soft tissue sarcomas. It has a higher incidence in men, and between the 5th and 7th decade of life. Primary pulmonary origin is rare, being identified in less than 0.5% of all lung tumors. There are few cases of pulmonary liposarcoma reported in the literature. We present the case of a 57-year-old man, with a history of arterial hypertension, type-2 diabetes mellitus and alcoholic liver cirrhosis, hospitalized for severe SARS-CoV-2 pneumonia. Upon admission, chest CT revealed multiple diffuse, patchy ground-glass areas, with no organizing areas or evident endobronchial lesions. He evolved with deterioration in pulmonary mechanics and oxygenation, requiring connection to invasive mechanical ventilation. Control chest X-rays without evidence of condensation, atelectasis or pleural occupation. Fiberoptic bronchoscopy showed a round, whitish endobronchial mass towards the left pos-

terior apical bronchus that oscillated with ventilation, and whose immunohistochemistry was positive for MDM2, CDK4, P16, S-100, and negative for PAN-CK, consistent with well-differentiated liposarcoma. Due to catastrophic ventilatory failure and subsequent death, it was not possible to expand the search for an extrapulmonary primary tumor. Fiberoptic bronchoscopy is crucial in critically ill patients who need invasive mechanical ventilation, in whom there is also no improvement in oxygenation or pulmonary mechanics despite established therapy.

Key words: liposarcoma, pulmonary liposarcoma, severe pneumonia, invasive mechanical ventilation, fiberoptic bronchoscopy.

Introducción

El liposarcoma es un tumor maligno de origen mesodérmico, derivado del tejido adiposo y representa hasta un 20% del total de sarcomas de partes blandas.¹ A su vez, los sarcomas representan un 3% del total de tumores pulmonares, se destacan los fibrosarcomas, leiomiomas, hemangiopericitomas y Schwannomas. Es poco frecuente su origen primario pulmonar. El liposarcoma pulmonar primario se identifica en menos del 0.5% de tumores pulmonares; existe sólo una veintena de casos reportados en la literatura.^{2,3}

Presentación de caso clínico

Hombre de 57 años, portador de hipertensión arterial, diabetes Mellitus tipo 2, cirrosis hepática por alcohol Child A. Sin inmunización frente a SARS-CoV-2. Presentó historia de 3 días de evolución de tos seca asociada a mialgias, anosmia, astenia y disnea progresiva, sin otros síntomas previos. A su ingreso en Servicio de Urgencia presentó oximetría de pulso 89% con FiO₂ 21%, y examen físico segmentario con murmullo pulmonar disminuido global, sin otras alteraciones descritas. Laboratorio de ingreso objetivó acidosis metabólica leve compensada, con parámetros inflamatorios en rango normal, con función renal, transaminasas, bilirrubinemia y electrolitos plasmáticos en rango normal. Cetonemia negativa, no hubo toma de otros cetoácidos. PCR para SARS-CoV-2 por hisopado nasofaríngeo resultó positiva. TC de tórax objetivó múltiples opacidades en vidrio esmerilado,

Figura 1.

Cortes de TAC de tórax al ingreso. Se aprecian múltiples opacidades en vidrio esmerilado, sin evidencias de organización, sin lesiones en tráquea ni endobronquiales



difusas, predominio subcortical, sin áreas de consolidación ni derrame pleural. Sin lesiones evidentes en vía aérea (Figura 1). Se hospitalizó y se inició oxigenoterapia junto con esteroides sistémicos. No obstante, evolucionó con incremento en necesidad de oxigenoterapia, además de deterioro en mecánica ventilatoria, por lo que fue necesaria la intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica invasiva al cabo de 9 días de hospitalización. Pese a ello mantuvo deterioro de oxigenación, sin imágenes de condensación o atelectasia. Ante la sospecha de sobreinfección por agentes atípicos, considerando marcado deterioro clínico y ventilatorio en paciente con esteroides sistémicos en altas dosis, se realizó fibrobroncoscopia, la cual objetivó masa endobronquial hacia bronquio apical posterior izquierdo, redondeada, blanquecina y oscilante con la ventilación (Figura 2). Se tomaron biopsias y la histopatología evidenció proliferación fusocelular a nivel de lámina propia con atipia leve, entremezclada con células adiposas de tamaños variables, con macro y microvesículas, con núcleos irregulares y algunas multinucleadas (Figura 3). La inmunohistoquímica resultó positiva para MDM2, CDK4, P16, S-100, y negativa para PAN-CK (Figura 4), por lo que se planteó diagnóstico de liposarcoma bien diferenciado.

El paciente evolucionó con falla ventilatoria catastrófica y deterioro progresivo de intercambio, con disminución de compliance pulmonar y parámetros ventilatorios fuera de rango protector, y falleció por esta causa. No tuvo deterioro en otros sistemas. Ante la gravedad, no fue posible ampliar búsqueda de tumor primario extrapulmonar.

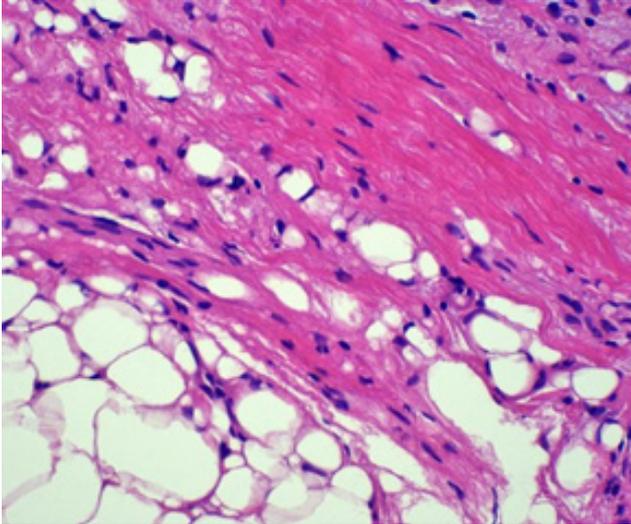
Figura 2.

En la imagen por fibrobroncoscopia se aprecia masa endobronquial en bronquio apical posterior izquierdo, redondeada y blanquecina, la cual es oscilante con la ventilación, como se aprecia en inspiración (a la izquierda) y en espiración (imágenes a la derecha).



Figura 3.

En la imagen de microscopía 400x, tinción hematoxilina-eosina. Se aprecia proliferación fusocelular a nivel de lámina propia con atipia leve, células adiposas de tamaños variables con macro y microvesículas, núcleos irregulares y algunas multinucleadas.



Discusión

El liposarcoma es uno de los sarcomas de partes blandas más frecuentes.¹ A su vez, puede ser bien diferenciado, desdiferenciado, mixoide, pleomórfico, epitelioides y mixoide pleomórfico, siendo más frecuente la variedad bien diferenciada, con un 40-45% del total.⁴ Tiene mayor incidencia en hombres, entre 5ª y 7ª década de vida.⁵ Presenta extensión local hasta en un 33% de los casos, independiente del tipo,⁶ y con localizaciones más frecuentes en extremidades y retroperitoneo.⁷ La diseminación a distancia es infrecuente, al ser un tumor pobremente vascularizado.⁸ La supervivencia en liposarcomas bien diferenciados alcanza el

93% a los 5 años, llegando hasta 100% a los 5 años si compromete extremidades y con total resección quirúrgica inicial. En ese escenario, la recidiva es infrecuente.⁹ Los sarcomas primarios pulmonares en general presentan supervivencia entre 17-50% a los 3 años, con mejor pronóstico en caso de existir cirugía totalmente resectiva; y el tratamiento es similar al planteado para sarcomas de partes blandas.^{2,3} No obstante, aún no existen series de casos específicas para liposarcoma pulmonar.

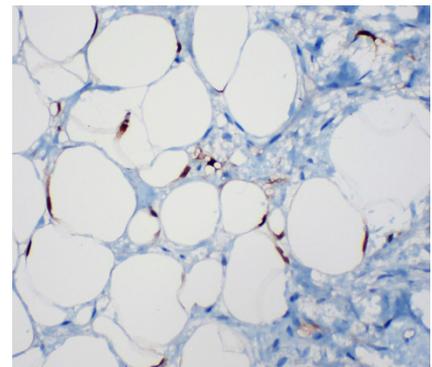
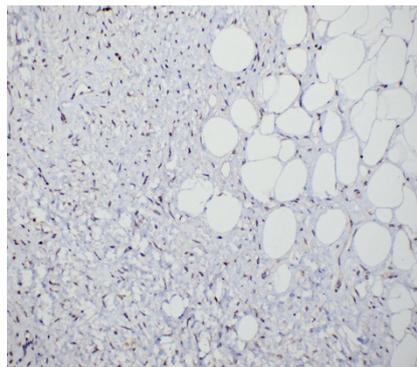
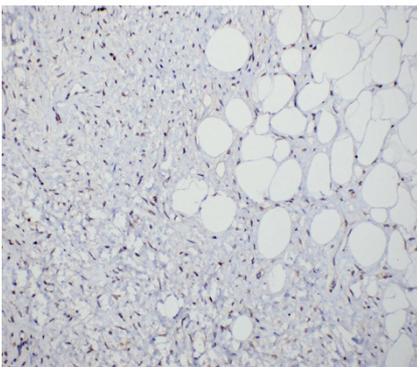
Del grupo de sarcomas primarios pulmonares, el leiomiোসарcoma y el liposarcoma son los más frecuentes.³ Existen pocos casos de liposarcoma pulmonar reportados en la literatura, con características macroscópicas poco específicas al asemejarse a mielolipomas, carcinoma adenoide quístico, carcinoma mucoepidermoide o cuerpo extraño. Por ende, en su identificación son esenciales la histopatología e inmunohistoquímica. El pronóstico y la recidiva no distan de lo observado en liposarcomas de partes blandas.²

A la fecha, no existen reportes o series de casos que identifiquen asociación entre liposarcoma pulmonar y patologías virales, en particular SARS-CoV-2. No obstante, en este caso en particular no existió sobreinfección u otra complicación sistémica posterior a la identificación de tumor endobronquial, por lo que este último pudo ser un agravante en la evolución del paciente. Respecto a asociación con tumores endobronquiales, sólo existe un reporte de caso de pólipos en árbol bronquial, concomitantes a infección por SARS-CoV-2, y que resolvieron con esteroides sistémicos e inmunoterapia.¹⁰

Resulta importante destacar el rol de la fibrobroncoscopia en paciente crítico con insuficiencia respiratoria grave y necesidad de ventilación mecánica

Figura 4.

De izquierda a derecha, se aprecia tinción positiva para CDK4 (400x), MDM2 (100x) y P16 (1000x) concordante con el diagnóstico de liposarcoma bien diferenciado.



ca invasiva, en quien además existe deterioro clínico progresivo pese a terapia instaurada según diagnósticos planteados en cada caso. Puede existir caída de PaO_2/FiO_2 si además se realiza lavado broncoalveolar, sin otras complicaciones estadísticamente significativas.¹¹ Es controversial el uso de biopsia endobronquial en paciente crítico. Sin embargo, y con una detallada evaluación previa, planteamos con este caso clínico la importancia de contar con estudio histológico de masas endobronquiales que determinen atelectasias, hemoptisis o sospecha de sobreinfecciones por agentes atípicos.

Conclusiones

El liposarcoma pulmonar es una patología extremadamente infrecuente y poco reportada en la literatura. Una vez realizado el diagnóstico, es esencial precisar su origen primario pulmonar o extrapulmonar, para instaurar terapia y pronóstico de manera adecuada.

Conflictos de interés:

Los autores declaran que no tienen conflictos de intereses relacionados con esta publicación.

Contribución de los autores:

FO, PM y PA contribuyeron activamente a la búsqueda bibliográfica y planteamiento de discusión de este caso, así como también a la redacción de la publicación una vez recabada toda la información. LV contribuyó tanto a búsqueda de información de caso clínico (anamnesis, laboratorio, imágenes), así como también a la redacción de la publicación una vez recabada toda la información. FO se encargó de perfeccionamiento de publicación, además de ser autor responsable.

El Editor en Jefe, Dr. Francisco Arancibia, aprobó este artículo.

Referencias

1. Dei Tos AP. Liposarcoma: New Entities and Evolving Concepts. *Ann Diagn Pathol* 2000; 4:252-266. DOI: 10.1053/adpa.2000.8133
2. Uchikov A, Poriazova E, Zaprianov Z. Low-grade pulmonary myxoid liposarcoma. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2005; 4: 402-3. DOI: 10.1510/icvts.2005.108332
3. Etienne-Mastroianni B, Falchero L, Chalabreysse L. Primary sarcomas of the lung. A clinicopathologic study of 12 cases. *Lung Cancer* 2002; 38, 283-89. DOI: 10.1016/s0169-5002(02)00303-3
4. WHO Classification of Tumours Editorial Board. WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. 5th ed. IARC Press, Lyon, France, 2020.
5. Segura Sánchez J, Pareja Megía MJ, García Escudero A. Liposarcomas. Aspectos clínico-patológicos y moleculares. *Rev Esp Patol* 2006; 39:135-148.
6. ten Heuvel SE, Hoekstra HJ, van Ginkel RJ. Clinicopathologic Prognostic Factors in Myxoid Liposarcoma: A Retrospective Study of 49 Patients With Long-Term Follow-Up. *Ann Surg Oncol* 2007; 14:222-9. DOI:10.1245/s10434-006-9043-7
7. Bonvalot S, Missenard G, Rosset P. Principios del tratamiento quirúrgico de los sarcomas de los tejidos blandos de los miembros y del tronco del adulto. *EMC-Aparato Locomotor* 2014; 47(3):1-12.
8. Ruescas FJ, Bertelli JL, Alberca AM. Liposarcoma mixoide: una rara neoplasia mesenquimatoso. *Rev Argent Cirug* 2016; 108:1-10.
9. Crago AM, Dickson MA. Liposarcoma: multimodality management and future targeted therapies. *Surg Oncol Clin N Am* 2016; 25:761-773. DOI: 10.1016/j.soc.2016.05.007
10. Sanivarapu R, Kang J, Anjum F. Rare endobronchial polyps due to SARS-CoV-2 Infection. *J Bronchology Interv Pulmonol* 2021; 28:e31-e33. DOI: 10.1097/LBR.0000000000000720
11. Lucena CM, Martínez-Olondris P, Badia JR. Fibrobroncoscopia en una unidad de vigilancia intensiva respiratoria. *Med Intensiva* 2012; 36:389-395. DOI: 10.1016/j.medin.2011.11.004

